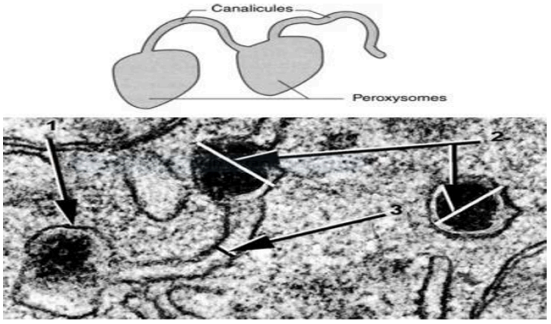
PEROXYSOMES

1 Définition et caractéristiques générales

- Les **peroxysomes** sont des organites cytoplasmiques impliqués dans des réactions d'oxydation et de détoxification.
- Ils sont aussi appelés **corps de peroxyde** grâce à leur capacité à produire du **peroxyde d'hydrogène (H2O2)**.
- **Visibilité :** uniquement en **microscopie électronique**.
- **Taille :** varie selon le type cellulaire :



Structure de peroxysomes

  - Jusqu'à **1,5 µm** dans les **hépatocytes**.
  - Moins de **0,25 µm** dans d'autres cellules.

- **Nombre :** dépend du type cellulaire et de l'état fonctionnel de la cellule (ex. nombreux dans foie et reins à cause de la détoxification).
- **Mobilité :** ils se déplacent librement dans le cytosol.
- **Destruction :** par **autophagie** dans les lysosomes.
- **Organisation :** vésicules sphériques ou ovalaires reliées par de fins canalicules, formant un **réseau** intracellulaire.

2 Structure des peroxysomes

Les peroxysomes possèdent **une simple membrane** et une **matrice enzymatique riche**.

2.1 Membrane peroxysomale

- **Nature :** monocouche lipidique spécifique, différente de celle du réticulum endoplasmique grâce à sa composition en phospholipides.

- **Protéines membranaires :**

    1. **Peroxines (PEX)** :

        - Reconnaissent les **signaux d'adressage PTS1 et PTS2**.

        - Participent à l'**importation des protéines matricielles** et à l'incorporation des protéines membranaires.

        - Certaines peroxines sont solubles et peuvent entrer et sortir du peroxysome.

    2. **Protéines ABC (ATP Binding Cassette)** :

        - Transportent les métabolites nécessaires dans la matrice.

    3. **Cytochrome P450** :

        - Impliqué dans des réactions de détoxification et d'oxydation des substrats.

2.2 Matrice peroxysomale

- **Riche en enzymes oxydatives**, principalement :

    1. **Oxydases :**

        - Produisent du **H2O2** en utilisant l'oxygène :
          SH2 + O2 → H2O2 + S

    2. **Catalase (hémoprotéine contenant du fer) :**

        - Protège la cellule contre la toxicité du H2O2 :

            - **Peroxydation des substrats :**
              H2O2 + R'H2 → R' + 2H2O

            - **Détoxification d'H2O2 :**
              2 H2O2 → 2 H2O + O2

3. **Enzymes de la β-oxydation des acides gras**.

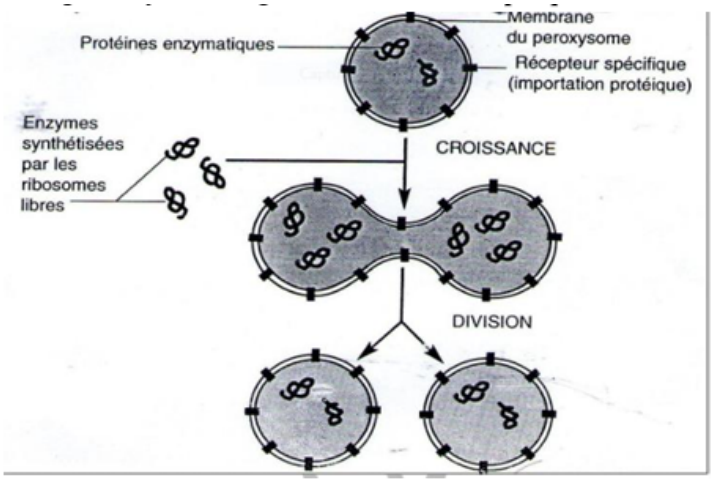
3 Fonctions biologiques

1. **Détoxification :**
    - Dans les **hépatocytes** et **cellules rénales**, ils détoxifient des molécules toxiques circulant dans le sang (alcool, médicaments…).
2. **β-Oxydation des acides gras à très longue chaîne (VLCFA) :**
    - Coupe ces acides gras en **acétyl-CoA** et acides gras raccourcis → exportés vers la mitochondrie pour finir leur oxydation.
3. **Métabolisme lipidique :**
    - Synthèse des **acides biliaires** à partir du cholestérol (dans le foie).
    - Synthèse des **plasmalogènes** (lipides essentiels au cerveau et à la myéline).
4. **Autres rôles :**
    - Métabolisme des acides aminés et polyamines.
    - Participation à la neutralisation des radicaux libres.

4 Biogenèse des peroxysomes

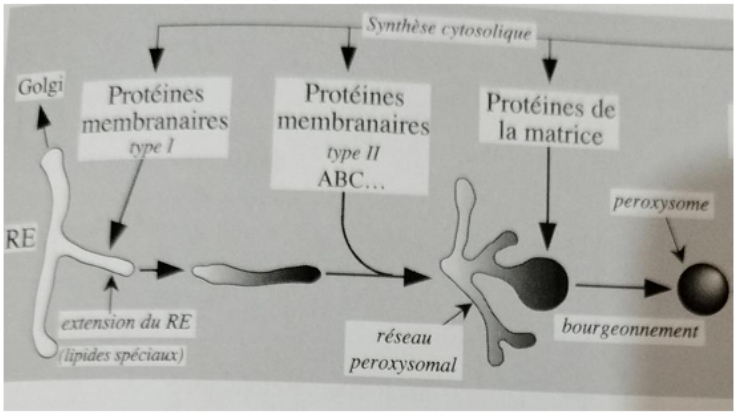
Deux mécanismes :

1. **Auto-réplication :**
    - Un peroxysome existant se divise en deux par croissance et fission.



2. **Néoformation :**

    - Bourgeonnement à partir du **réticulum endoplasmique lisse** (REL), avec insertion progressive des peroxines et enzymes.



Rôle des peroxines (PEX) : essentiel pour l'importation des protéines et l'assemblage.

5 Pathologies associées (Maladies peroxysomales)

1. **Syndrome de Zellweger :**

    - Défaut sévère de biogenèse (mutation PEX).

    - Symptômes : dysmorphie crânio-faciale, troubles neurologiques, hépatomégalie.

2. **Adrénoleucodystrophie liée à l'X (ALD) :**

- Défaut de β-oxydation → accumulation d’acides gras très longs dans cerveau et surrénales.

3. **Syndrome de Refsum :**

   - Défaut de dégradation de l’acide phytanique → neuropathies, rétinite pigmentaire.

4. **Hyperoxalurie de type 1 :**

   - Défaut enzymatique hépatique → accumulation d’oxalate et calculs rénaux.